Révision 29/01/2025

ITEM 82 : NEUROPATHIE OPTIQUE RETROBULBAIRE

Neuropathie optique = névrite optique rétrobulbaire (NORB) : neuropathie optique inflammatoire démyélinisante.
- Manifestation la plus fréquente de la SEP, inaugurale de la maladie dans 1/3 des cas.
- Adulte jeune, généralement 20 à 40 ans, avec une nette prédominance féminine (**75 %**).

NB : autres atteintes ophtalmologiques de la SEP :
- Atteinte oculomotrice : paralysie du VI, ophtalmoplégie internucléaire (atteinte du faisceau longitudinal médian).
- Nystagmus.
- Périphlébites rétiniennes : engainements blanchâtres des veines rétiniennes périphériques.

DIAGNOSTIC

SF

- **BAV** rapidement progressive, sur quelques heures/jours, importante, unilatérale.
- **Douleurs rétro-oculaires** (80 %) : ↗ au mouvement oculaire, accompagnant ou précédant la BAV.

SC

- **AV abaissée**, généralement de façon importante (possiblement < 1/10^{e}).
- **Signe de Marcus-Gunn** = **déficit pupillaire afférent relatif (DPAR)** : ↘ du réflexe photomoteur direct et consensuel à l'éclairement de l'œil atteint, avec conservation du réflexe direct et consensuel de l'œil sain.
- **FO** : **normal**, ou rarement (10 %) œdème papillaire modéré (papillite).

PC

- **Champ visuel** : **scotome central** ou **caeco-central** (rattaché à la tâche aveugle).
- **Vision des couleurs** : **dyschromatopsie d'axe rouge-vert.**
- **Potentiels évoqués visuels** : **très altérés** au stade aigu, avec possiblement allongement du temps de latence sur l'œil controlatéral (lésions de démyélinisation diffuses).
- **OCT** : épaississement des fibres ganglionnaires péri-papillaires à la phase aiguë, au stade séquellaire on constate une perte de cette épaisseur.

→ Bilan étiologique (arguments évocateurs de SEP) :
- **IRM cérébro-médullaire.**
- **PL** avec recherche de bandes oligoclonales.

DD

Neuromyélite optique de Devic :
- NORB + myélite aiguë transverse, de pronostic plus sévère que la SEP.
- La névrite optique est **plus sévère**, souvent bilatérale, parfois à bascule.
- L'IRM cérébrale ne montre **pas de lésions inflammatoires** (hormis l'atteinte des nerfs optiques).
- **Auto-anticorps** anti-aquaporine-4 (AQP-4) ou anti-NMO ayant une valeur pronostique, ils peuvent être négatifs et se positiver ultérieurement.
- **Immunomodulateurs de la SEP contre-indiqués** en cas de Neuromyélite optique de Devic.
- **Traitement** : **corticothérapie** parentérale avec relais per os souvent associée a un traitement immunosuppresseur (azathioprine, rituximab, mycophénolate).

ÉVOLUTION

- **Régression** avec généralement une bonne récupération visuelle en 3-6 mois (**80 %** récupèrent une AV normale).
- **Phénomène d'Uhthoff** après récupération (thermolabilité des axones démyélinisés) : baisse transitoire réversible de l'acuité visuelle lors d'un phénomène d'augmentation de la température corporelle (effort physique, prise d'un bain chaud, hyperthermie, forte chaleur…)
- **Récidive** homo- ou controlatérale chez **30 %** des patients à 5 ans.

FdR

- De **mauvais pronostic visuel** : acuité visuelle initiale basse.
- De **récidive** : lésion à l'IRM, synthèse intra-thécale d'Ig.

TTT

- **Corticothérapie forte dose** = **bolus de corticoïdes** à 1 g/j pendant 3 à 5 jours suivi d'un relais oral court (11 jours) *(nouvelle notion dans le collège d'ophtalmo, différente de celle du collège de neuro)* : accélère la récupération visuelle et retarde la survenue d'un 2^{d} épisode, sans modifier le pronostic final.
- TTT de fond de la SEP :

. 1re ligne : **interféron β** SC ou IM 1/semaine (Avonex®, Rebif®, Bétaféron®), **acétate de glatiramère** SC 1/jour (Copaxone®).

. 2de ligne : **natalizumab** IV 1/mois (Tisabri®), **fingolimod** PO 1/jour (Gilenya®).